

005 進行性核上性麻痺

■ 行政記載欄

受給者番号		判定結果	☐ 認定 ☐ 不認定
-------	---	------	--

■ 基本情報

姓 (かな)				名 (かな)				
姓 (漢字)				名 (漢字)				
郵便番号								
住所								
生年月日	西暦		年		月		日	*以降、数字は右詰めで記入
性別	☐ 1. 男 ☐ 2. 女							
出生市区町村								
出生時氏名 (変更のある場合)	姓 (かな)				名 (かな)			
	姓 (漢字)				名 (漢字)			
家族歴	☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明							
	発症者続柄							
	☐ 1. 父 ☐ 2. 母 ☐ 3. 子 ☐ 4. 同胞 (男性) ☐ 5. 同胞 (女性) ☐ 6. 祖父 (父方) ☐ 7. 祖母 (父方) ☐ 8. 祖父 (母方) ☐ 9. 祖母 (母方) ☐ 10. いとこ ☐ 11. その他 *11 を選択の場合、以下に記入							
	続柄							
発症年月	西暦		年		月			

社会保障	
介護認定	☐ 1. 要介護 ☐ 2. 要支援 ☐ 3. なし
要介護度	☐ 1 ☐ 2 ☐ 3 ☐ 4 ☐ 5
生活状況	
移動の程度	☐ 1. 歩き回るのに問題はない ☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 寝たきりである
身の回りの管理	☐ 1. 洗面や着替えに問題はない ☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 自分でできない
ふだんの活動	☐ 1. 問題はない ☐ 2. いくらか問題がある ☐ 3. 行うことができない
痛み／不快感	☐ 1. ない ☐ 2. 中程度ある ☐ 3. ひどい
不安／ふさぎ込み	☐ 1. 問題はない ☐ 2. 中程度 ☐ 3. ひどく不安あるいはふさぎ込んでいる

■ 診断基準に関する事項

A. 症状

脳神経			
構音障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし	嚥下障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし
垂直性核上性眼球運動障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし	眼振	☐ 1. あり ☐ 2. なし
四肢の腱反射			
☐ 1. 正常 ☐ 2. 低下 ☐ 3. 亢進			
バビンスキー／チャドック徴候			
☐ 1. 陽性 ☐ 2. 陰性			
歩行、姿勢、協調運動			
歩行障害	☐ 1. 歩行正常 ☐ 2. 歩行は緩慢。小刻みでひきずることもあり、しかし加速歩行や前方突進現象は認めない ☐ 3. 困難を伴うが、一人で歩ける。加速歩行、小刻み歩行、前方突進現象がみられることもある ☐ 4. 介助歩行 ☐ 5. 歩行不可		

姿勢の安定性 (立ち直り 反射障害 と後方突進現象)		☐ 1. なし ☐ 2. 後方突進現象があるが、自分で立ち直れる ☐ 3. 後方突進現象があり、支えないと倒れる ☐ 4. きわめて不安定で、何もしなくても倒れそうになる ☐ 5. 介助なしには起立が困難	
小脳症状 (体幹失調・ 四肢失調)の有無		☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
易転倒性		☐ 1. あり ☐ 2. なし ☐ 3. 不明	
大脳皮質徴候			
他人の 手徴候	☐ 1. あり ☐ 2. なし	皮質性感覚障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし
肢節 運動失行	☐ 1. あり ☐ 2. なし	神経症状の著しい左右差の存在	☐ 1. あり ☐ 2. なし
錐体外路症候			
振戦	安静時	☐ 1. なし ☐ 2. ごくわずかでたまに出現 ☐ 3. 軽度の振幅の振戦で持続的に出現しているか中等度の振幅で 間歇的に出現する ☐ 4. 中等度の振幅で大部分の時間出現している ☐ 5. 大きな振幅の振戦が、大部分の時間出現している	
	静止時	☐ 1. なし ☐ 2. ごくわずかでたまに出現 ☐ 3. 軽度の振幅の振戦で持続的に出現しているか中等度の振幅で 間歇的に出現する ☐ 4. 中等度の振幅で大部分の時間出現している ☐ 5. 大きな振幅の振戦が、大部分の時間出現している	
	運動時	☐ 1. なし ☐ 2. ごくわずかでたまに出現 ☐ 3. 軽度の振幅の振戦で持続的に出現しているか中等度の振幅で 間歇的に出現する ☐ 4. 中等度の振幅で大部分の時間出現している ☐ 5. 大きな振幅の振戦が、大部分の時間出現している	

筋強剛	☐ 1. なし ☐ 2. 軽微な筋強剛。または他の部位の随意運動で誘発される筋強剛 ☐ 3. 軽度～中等度の筋強剛 ☐ 4. 高度の筋強剛。しかし関節可動域は正常 ☐ 5. 著明な筋強剛。正常可動域を動かすには困難を伴う		
体幹部や頸部に強い筋強剛／頸部後屈	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
無動	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
自律神経系			
排尿障害	☐ 1. あり ☐ 2. なし	頑固な便秘	☐ 1. あり ☐ 2. なし
認知機能・精神症状			
抑うつ症状	☐ 1. あり ☐ 2. なし	幻覚（非薬剤性）	☐ 1. あり ☐ 2. なし
認知症・認知機能低下	☐ 1. あり ☐ 2. なし		

B. 検査所見 *小数点も1文字として記入する

緩徐進行性である	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当		
画像所見			
MRI 検査の実施	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
	MRI 撮影日	西暦	年 月
	顕著な大脳萎縮／白質病変	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
		部位	☐ 1. 前頭 ☐ 2. 頭頂 ☐ 3. 側頭 ☐ 4. その他
		高度な側	☐ 1. 右 ☐ 2. 左
	線条体の萎縮または異常信号	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	第三脳室拡大	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	脳幹萎縮（中脳）	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	脳幹萎縮（橋）	☐ 1. あり ☐ 2. なし	

	小脳萎縮	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
	その他の所見		
SPECT 実施の有無	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
	実施時期	西暦	年 月
	脳血流低下の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし	
		部位	☐ 1. 前頭 ☐ 2. 頭頂 ☐ 3. 側頭 ☐ 4. 後頭 ☐ 5. 基底核 ☐ 6. 小脳 ☐ 7. 脳幹

C. 鑑別診断

以下の疾病を鑑別し、全て除外できる。 除外できた疾病には ☒ を記入する。	☐ 1. 全て除外可 ☐ 2. 除外不可 ☐ 3. 不明
☐ 1. パーキンソン病 ☐ 2. 脳血管性パーキンソニズム ☐ 3. 薬物性パーキンソニズム ☐ 4. 多系統萎縮症 ☐ 5. 大脳皮質基底核変性症 ☐ 6. 多発ニューロパチー（末梢神経障害による運動障害や眼球運動障害） ☐ 7. 脳血管障害・脳炎・外傷	
鑑別すべき使用薬剤	
フェノチアジン、ブチロフェノン系薬剤、 非定型抗精神病薬	☐ 1. 使用中 ☐ 2. 未使用 ☐ 3. 過去に使用
ベンズアミド誘導体 （チアプリド、スルピリド、クレボプリド、 メトクロプロミド）	☐ 1. 使用中 ☐ 2. 未使用 ☐ 3. 過去に使用
レセルピン	☐ 1. 使用中 ☐ 2. 未使用 ☐ 3. 過去に使用

<診断のカテゴリー>

緩徐進行性でCが全て除外可。 さらに以下の3項目のうち2項目を認める。	☐ 1. 該当 ☐ 2. 非該当
☐ 垂直核上性眼球運動障害 ☐ 発症早期からの姿勢の不安定さや易転倒性 ☐ 無動または筋強剛	

症状の概要、経過、特記すべき事項など *250文字以内かつ7行以内

--

■ 発症と経過

初発症状(新規)			
筋強剛	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
姿勢保持の障害	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
振戦	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
無動	☐ 1. あり	☐ 2. なし	☐ 3. 不明
発症年齢	歳		
初発症状 (自由記載) *50 文字以内かつ 3 行以内			
経過	☐ 1. 進行性	☐ 2. 進行後停止	☐ 3. 軽快 ☐ 4. その他

■ 治療その他

抗パーキンソン病薬の効果			
L-DOPA 製剤使用の有無	☐ 1. 使用中 ☐ 2. 未使用 ☐ 3. 過去に使用		
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明	
その他の治療薬の有無	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	薬剤名		
	治療効果	☐ 1. 改善 ☐ 2. 不変 ☐ 3. 悪化 ☐ 4. 不明	
栄養と呼吸			
気管切開	☐ 1. 実施 ☐ 2. 未実施		
	導入日	西暦 年 月	
鼻腔栄養	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	導入日	西暦 年 月	
胃瘻	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
	導入日	西暦 年 月	

■ 重症度分類に関する事項

modified Rankin Scale (mRS)

- ☐ 0. まったく症候がない
- ☐ 1. 症候はあっても明らかな障害はない（日常の勤めや活動は行える）
- ☐ 2. 軽度の障害
（発症以前の活動がすべて行えるわけではないが、自分の身の回りのことは介助なしに行える）
- ☐ 3. 中等度の障害（何らかの介助を必要とするが、歩行は介助なしに行える）
- ☐ 4. 中等度から重度の障害（歩行や身体的要求には介助が必要である）
- ☐ 5. 重度の障害（寝たきり、失禁状態、常に介護と見守りを必要とする）

食事・栄養

- ☐ 0. 症候なし
- ☐ 1. 時にむせる、食事動作がぎこちないなどの症候があるが、社会生活・日常生活に支障ない
- ☐ 2. 食物形態の工夫や、食事時の道具の工夫を必要とする
- ☐ 3. 食事・栄養摂取に何らかの介助を要する
- ☐ 4. 補助的な非経口的栄養摂取（経管栄養、中心静脈栄養など）を必要とする
- ☐ 5. 全面的に非経口的栄養摂取に依存している

呼吸

- ☐ 0. 症候なし
- ☐ 1. 肺活量の低下などの所見はあるが、社会生活・日常生活に支障ない
- ☐ 2. 呼吸障害のために軽度の息切れなどの症状がある
- ☐ 3. 呼吸症状が睡眠の妨げになる、あるいは着替えなどの日常生活動作で息切れが生じる
- ☐ 4. 喀痰の吸引あるいは間欠的な換気補助装置使用が必要
- ☐ 5. 気管切開あるいは継続的な換気補助装置使用が必要

■ 人工呼吸器に関する事項（使用者のみ記入）

使用の有無	☐ 1. あり		
開始時期	西暦 年 月		
離脱の見込み	☐ 1. あり ☐ 2. なし		
種類	☐ 1. 気管切開孔を介した人工呼吸器 ☐ 2. 鼻マスク又は顔マスクを介した人工呼吸器		
施行状況	☐ 1. 間欠的施行 ☐ 2. 夜間に継続的に施行 ☐ 3. 一日中施行 ☐ 4. 現在は未施行		
生活状況	食事	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	車椅子とベッド間の移動	☐ 自立 ☐ 軽度介助 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	整容	☐ 自立	☐ 部分介助/不可能
	トイレ動作	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	入浴	☐ 自立	☐ 部分介助/不可能
	歩行	☐ 自立 ☐ 軽度介助 ☐ 部分介助 ☐ 全介助	
	階段昇降	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 不能
	着替え	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	排便コントロール	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助
	排尿コントロール	☐ 自立	☐ 部分介助 ☐ 全介助

医療機関名												
指定医番号												
医療機関所在地												
電話番号												
	*ハイフンを除き、左詰めで記入											
医師の氏名	印 ※自筆または押印のこと											
記載年月日	西暦					年			月			日
診断年月日	西暦					年			月			日

- ・病名診断に用いる臨床症状、検査所見等に関して、診断基準上に特段の規定がない場合には、いずれの時期のものを用いても差し支えありません。（ただし、当該疾病の経過を示す臨床症状等であって、確認可能なものに限ります。）
- ・治療開始後における重症度分類については、適切な医学的管理の下で治療が行われている状態で、直近 6 か月間で最も悪い状態を記載してください。
- ・診断基準、重症度分類については、
「指定難病に係る診断基準及び重症度分類等について」（平成 26 年 11 月 12日健発 1112 第 1 号健康局長通知）を参照の上、ご記入ください。
- ・診断年月日欄には、本臨床調査個人票に記載された内容を診断した日を記載してください。
- ・審査のため、検査結果等について別途提出をお願いすることがあります。